

¹Филиппова А.А., ¹Ларёва Н.В., ¹Лузина Е.В., ¹Жилина А.А.,
¹Цвингер С.М., ¹Жигжитова Е.Б., ¹Жигула З.М., ¹Томина Е.А., ²Загузина Е.С.
**ИДИОПАТИЧЕСКИЙ ЛЕГОЧНЫЙ ФИБРОЗ: ИНТЕГРАЦИЯ СОВРЕМЕННЫХ
 ДИАГНОСТИЧЕСКИХ И ТЕРАПЕВТИЧЕСКИХ АЛГОРИТМОВ**

¹ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия» Министерства
 здравоохранения РФ, 672000, Россия, г. Чита, ул. Горького, 39а;

²ГАУЗ «Забайкальская краевая клиническая больница», 672038, Россия, г. Чита, ул. Коханского, 7

Резюме.

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) – это тяжелое заболевание с неблагоприятным прогнозом, требующее комплексного и мультидисциплинарного подхода к диагностике и лечению. В его клинической картине доминируют неспецифические симптомы: прогрессирующая одышка и кашель. Нередко эти симптомы интерпретируются клиницистами как проявления других нозологий со схожей клинической картиной (ХОБЛ, ХСН и др.). Это является одной из причин поздней верификации диагноза. Но ранняя диагностика и своевременное начало патогенетической терапии являются ключевыми факторами, влияющими на прогноз заболевания. Важную роль в терапии ИЛФ играют антифибротические препараты (пирфенидон и нинтеданиб), которые способствуют замедлению снижения легочной функции и увеличению выживаемости, особенно при инициации терапии на ранних стадиях заболевания. Эти препараты характеризуются схожим профилем безопасности и эффективности.

Ключевые слова: идиопатический легочный фиброз, одышка, кашель, антифибротическая терапия

¹Filippova A.A., ¹Lareva N.V., ¹Luzina E.V., ¹Zhilina A.A.,
¹Tsvinger S.M., ¹Zhigzhitova E.B., ¹Zhigula Z.M., ¹Tomina E.A., ²Zaguzina E.S.
**IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS: INTEGRATION OF MODERN DIAGNOSTIC AND
 THERAPEUTIC ALGORITHMS**

¹Chita State Medical Academy, 39a Gorky St., Chita, Russia, 672000;

²State Autonomous Health Institution «Transbaikal Regional Clinical Hospital», 7 Kokhansky St., Chita,
 Russia, 672038

Abstract.

Idiopathic pulmonary fibrosis (IPF) is a severe disease with an unfavorable prognosis, requiring a comprehensive, multidisciplinary approach to diagnosis and treatment. Its clinical presentation is dominated by nonspecific symptoms, primarily progressive dyspnea and cough, which clinicians may attribute to similar conditions (COPD, CHF, and others), thereby delaying verification of the diagnosis. Early diagnosis and the timely initiation of targeted therapy are crucial for improving patient outcomes. Antifibrotic medications (pirfenidone and nintedanib) are essential in IPF treatment, slowing pulmonary function decline and improving survival, particularly when initiated early. They exhibit comparable safety and efficacy profiles.

Keywords: idiopathic pulmonary fibrosis, dyspnea, cough, antifibrotic therapy

Идиопатический легочный фиброз (ИЛФ) – особая форма хронической прогрессирующей фиброзирующей интерстициальной пневмонии неизвестной этиологии, возникающей преимущественно у людей старшего возраста, поражающей только легкие и связанной с гистологическим и/или компьютерно-томографическим (КТ) паттерном обычной интерстициальной пневмонии (ОИП) [1, 2, 3].

В настоящее время эксперты отмечают рост заболеваемости ИЛФ, связывая это с увеличением численности группы лиц старшего возраста во всем мире, доступностью и широким использованием

компьютерно-томографического исследования органов грудной клетки в клинической практике. Тем не менее заболеваемость варьирует в широких пределах, составляя в мировой практике 7,9–63 случаев на 100 000 населения, а в Российской Федерации 4–7 случаев на 100 000 населения [1].

ИЛФ является прогностически неблагоприятным заболеванием, чаще всего диагностируемым в далеко зашедших стадиях, что, к сожалению, не позволяет своевременно использовать современные терапевтические возможности. С момента появления первых клинических симптомов или рентгенологических изменений медиана выживаемости составляет около шести лет. После установления диагноза ИЛФ этот показатель соответствует всего двум-трем годам. [1, 3, 6]. Прогноз, конечно же, зависит от течения заболевания и при стабильном, медленно-прогрессирующем варианте продолжительность жизни может быть больше [6]. Тем не менее, ИЛФ по своему неблагоприятному прогнозу часто сравнивают с онкологическими заболеваниями. В сравнении с раком легких, печени и поджелудочной железы он имеет более благоприятный исход, но значительно уступает раку почек, молочной железы и меланоме [6].

Между раком легких и ИЛФ существует тесная связь. У пациентов с ИЛФ риск развития рака лёгких в пять раз выше в сравнении с общей популяцией и составляет от 2,8 до 17,16%. Эти заболевания имеют общие эпигенетические и генетические, клеточные и молекулярные механизмы развития. Сочетание ИЛФ – рак легких значительно ухудшает прогноз для пациента [7].

При ИЛФ возможно развитие обострения заболевания, сопровождающееся усилением респираторных симптомов и появлением новых изменений, по типу «матового стекла» и/или уплотнений легочной ткани на фоне уже имеющегося паттерна ОИП по результатам высокого разрешения компьютерной томографии (ВРКТ). Обострение является прогностически неблагоприятным состоянием с госпитальной летальностью до 50%. Медиана выживаемости после перенесенного обострения составляет 3-4 месяца [2].

В современных условиях есть возможность воздействовать на процесс фиброобразования в легочной ткани. Назначение антифибротической терапии позволяет замедлить прогрессирование ИЛФ, с большей эффективностью на ранних стадиях заболевания. Поэтому ранняя диагностика ИЛФ и своевременное назначение этих препаратов улучшают прогноз заболевания [3, 4, 7].

Чаще всего ИЛФ страдают курящие ранее или в настоящее время мужчины старше 60 лет. Помимо курения, к факторам риска относят воздействие органической и неорганической пыли, рассматривается влияние ГЭРБ, сахарного диабета, гипотиреоза. Описаны случаи наследственного ИЛФ, при которых заболевание диагностировалось в более молодом возрасте (до 50 лет) при наличии семейного анамнеза. Развитие этого варианта заболевания связывают с носительством мутаций муцина 5В (MUC5B), мутаций генов, связанных с теломеразой (TERT, TERC, DKC1, TINF2, RTEL1, PARN), мутаций в генах сурфактантных протеинов С (SPC) и А2 (SP-A2) [1, 2, 8].

Основными жалобами при ИЛФ являются прогрессирующая одышка и кашель. Одышка у пациентов с ИЛФ чаще имеет инспираторный характер, ее выраженность оценивается шкалой mMRS. Функциональные возможности больного определяются тестом с 6-минутной ходьбой (Т6МХ). Кашель в большинстве случаев сухой, со временем становится мучительным, не поддающимся коррекции противокашлевыми препаратами. В подобных ситуациях для купирования кашлевого рефлекса используют морфин, назначение которого требует обращения в паллиативную службу. Также в клинической картине могут присутствовать утомляемость, дискомфорт в грудной клетке, слабость, снижение массы тела [1, 2, 8].

Такие клинические проявления как гипертермия, периферическая лимфаденопатия, артриты, миалгии, «свистящее» дыхание, кровохарканье, болевой синдром в грудной клетке, поражение левых камер сердца не характерны для ИЛФ и требуют поиска диагностической альтернативы [1, 2].

При подозрении на ИЛФ необходимо тщательно собрать анамнез, уделяя особое внимание возможному воздействию потенциально пневмотоксичных лекарственных препаратов (метотрексат, амиодарон, нитрофураны, химиотерапевтические препараты и т. д.), профессиональных вредностей (мелкодисперсная пыль и т. д.) и антигенов, способных вызвать гиперчувствительный пневмонит (грибковые, птичьи и т. д.). Важным этапом дифференциальной диагностики является исследование

маркеров иммуновоспалительных ревматологических заболеваний, для исключения интерстициальных заболеваний легких (ИЗЛ) с аутоиммунными чертами и ИЗЛ-ассоциированных с системными заболеваниями [2, 3].

Важную информацию можно получить при использовании рутинных методов физикального обследования – осмотра и аускультации. При осмотре у 40% пациентов с ИЛФ выявляются «барабанные палочки» и «часовые стекла», не являющиеся патогномичными признаками ИЛФ, но свидетельствующие о выраженной дыхательной недостаточности. [1, 2]. При значительных изменениях легочной архитектоники также могут определяться симптомы легочной гипертензии.

Ключевым аускультативным феноменом для ранней диагностики ИЛФ являются хрипы Velcro – двусторонняя, нежная крепитация, выслушиваемая на высоте вдоха симметрично, преимущественно над нижними отделами легких практически у всех пациентов [2, 3]. Этот признак ассоциируется с треском целлофана, хрустом снега, открытием липучки. В случае выявления этого признака необходимо как можно в более ранние сроки провести ВРКТ исследование органов грудной клетки.

Рентгенологически ОИП (паттерн ИЛФ) характеризуется двусторонним поражением, с локализацией изменений преимущественно в кортикальных и базальных отделах, с наличием периферических тракционных бронхо/бронхиолоэктазов, сотового легкого (толстостенные кисты диаметром до 10 мм, выстланные бронхиальным эпителием, расположенные рядами друг над другом, напоминающие «пчелиные соты»), диффузных ретикулярных изменений, уменьшением объема легочной ткани. «Матовое стекло» на фоне ретикулярных изменений легочной ткани может присутствовать, но не доминирует над другими признаками [1, 2, 8].

В 2022 г. экспертами ATS/ERS/JRS/ALAT были представлены компьютерно-томографические диагностические категории ОИП, выделяющие типичную, вероятную, сомнительную и не характерную для ОИП рентгенологическую картину (таблица 1) [8].

Таблица 1.

Компьютерно-томографические диагностические категории ОИП
(ATS/ERS/JRS/ALAT, 2022 г.)

	Распределение	Признаки
Типичная ОИП	Преобладание в базальных отделах (реже диффузно) и субплеврально; распределение гетерогенное.	«Сотовое легкое»; ретикулярные изменения с периферическими и тракционными бронхо- и бронхиолоэктазами; отсутствие признаков, позволяющих заподозрить альтернативный диагноз.
Вероятная ОИП	Преобладание в базальных и субплевральных отделах; распределение обычно гетерогенное.	Ретикулярные изменения с периферическими и тракционными бронхо-/ бронхиолоэктазами; отсутствует «сотовое легкое» отсутствие признаков, позволяющих заподозрить альтернативный диагноз.
Сомнительная ОИП	Вариабильное или диффузное.	Фиброз без каких-либо особенностей, позволяющих заподозрить ОИП.
ВРКТ-картина не соответствующая ОИП	Преобладание в верхних и средних отделах; перибронховаскулярные изменения с интактностью субплевральных отделов.	Любые из перечисленных: преобладание консолидации, распространенное «матовое стекло» (без признаков обострения ИЛФ), распространенная мозаичность с четко очерченными «воздушными ловушками» на выдохе, множественные очаги или кисты.

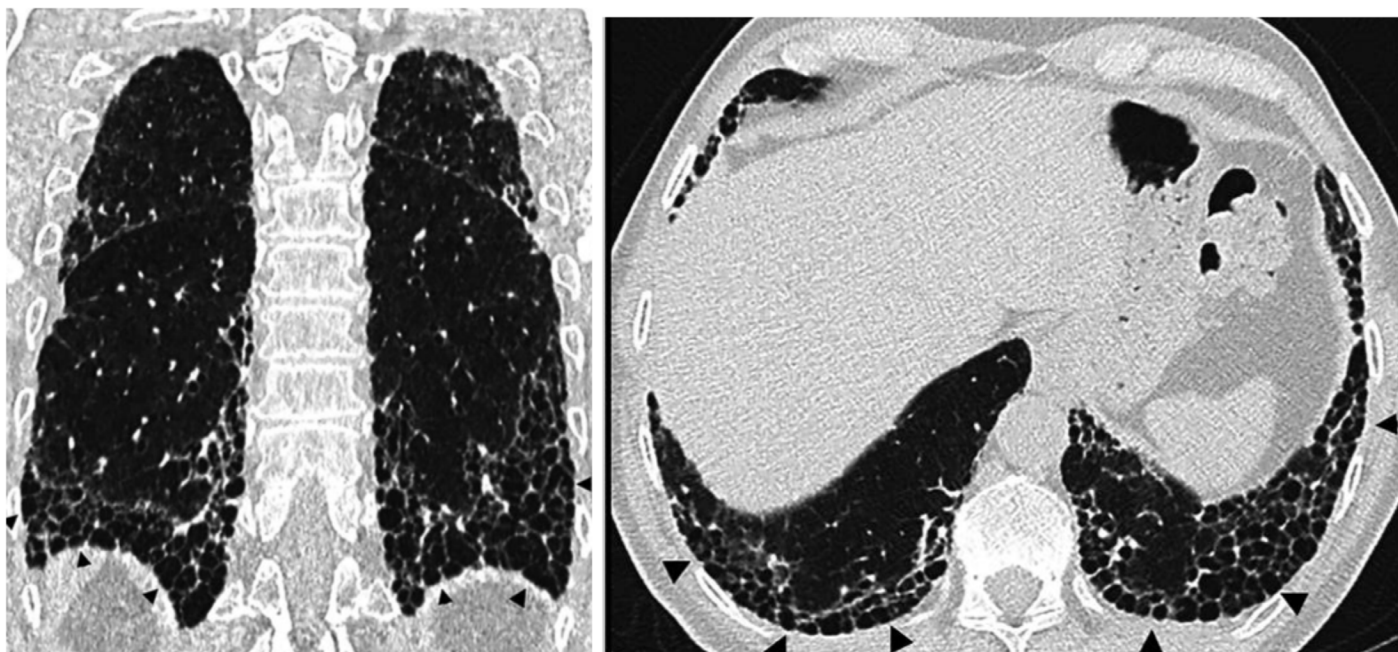


Рисунок 1. «Сотовое легкое» во фронтальной и аксиальной плоскостях.

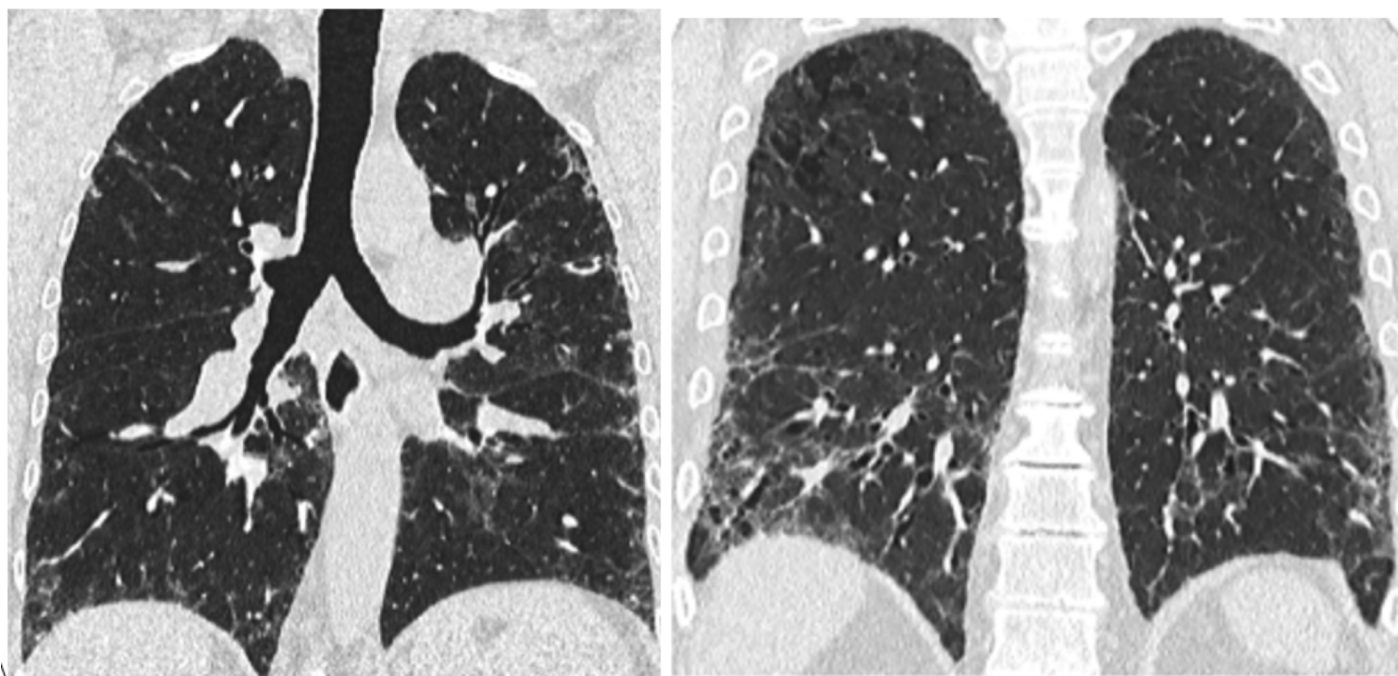


Рисунок 2. Ретикулярные изменения и тракционные бронхоэктазы (фронтальная проекция)

ВРКТ-картина типичной ОИП является специфичной для диагностики ИЛФ в 94–100%, что позволяет установить диагноз ИЛФ без проведения бронхоскопии и морфологической верификации [1, 2, 8].

Паттерны вероятной, сомнительной или нехарактерной для ОИП КТ-картины менее специфичны для ИЛФ, поэтому необходимо проведение бронхоскопии с исследованием клеточного состава БАЛ и биопсии легочной ткани с морфологическим исследованием, что помогает исключить другие интерстициальные заболевания легких с фиброзирующим фенотипом [1, 2, 8].

Характерными гистологическими признаками являются гетерогенные изменения архитектоники легких за счет участков плотного фиброза, с формированием «сотовых» структур, локализующиеся преимущественно субплеврально и парасептально, в сочетании с участками менее пораженной (или

сохранной) паренхимы, в отсутствие признаков альтернативного заболевания легких [1].

Обязательным является исследование неспровоцированных дыхательных объемов. Спирометрия – доступный и легко воспроизводимый в рутинной клинической практике метод оценки скорости прогрессирования фиброза. При этом ориентируются на значение форсированной жизненной емкости. Снижение этого показателя на 10% и более в течение 12 месяцев говорит о прогрессировании заболевания и является маркером риска летального исхода. Измерение диффузионной способности легких по монооксиду углерода (DLCO), позволяет выявить нарушение газообмена, а снижение этого критерия на 40% и более является достоверным фактором риска смерти [1, 2, 8].

Возможности терапии ИЛФ весьма ограничены. В последнее десятилетие изменилось понимание патогенеза этого заболевания, и соответственно подходы к терапии также претерпели изменения. Если ранее основу лечения составляли глюкокортикостероиды (ГКС) и цитостатики, то в настоящее время для лечения ИЛФ рекомендована антифибротическая терапия. Во всем мире зарегистрировано 2 антифибротических препарата, с разным механизмом действия: нинтеданиб и пирфенидон [1, 2, 8]. Нинтеданиб – внутриклеточный ингибитор различных тирозинкиназ, активатор фосфатазы, обладающий антиангиогенной, противоопухолевой активностью [2]. Пирфенидон препарат с плейотропными эффектами, обладает антифибротическими, антиоксидантными и противовоспалительными свойствами, ингибирует трансформирующий фактор роста бета и снижает экспрессию молекулы межклеточной адгезии 1 типа (ICAM-1) на фибробластах [3]. Оба препарата сопоставимы по эффективности, они замедляют снижение функции легких, улучшают клинические исходы и характеризуются схожим профилем безопасности [1, 2, 3, 6]. При использовании этих препаратов чаще всего развиваются диспепсические проявления (тошнота, рвота, диарея), фотосенсибилизация в 43,7% (необходимо использовать солнцезащитные средства в период повышенной инсоляции), увеличение печеночных показателей (АСТ, АЛТ, билирубин). Эти побочные эффекты дозозависимы, их можно попытаться преодолеть путем снижения дозы или временной отменой препарата [1, 3].

Использование антифибротиков позволяет затормозить прогрессирование заболевания, уменьшить риск обострений и летального исхода, но не влияет на уже сформировавшийся фиброз. Поэтому назначение данной терапии на ранних этапах заболевания является прогностически важным для пациентов с ИЛФ [1, 2, 3].

Эксперты не рекомендуют использование ГКС, азатиоприна, т. к. возможный риск развития серьезных побочных эффектов выше предполагаемой пользы от их длительного использования. «Тройная терапия» преднизолоном, азатиоприном, N-ацетилцистеином также показала свою неэффективность, и сопровождалась увеличением риска летальных исходов, госпитализаций и побочных эффектов [1, 2]. Монотерапия N-ацетилцистеином может быть показана при ИЛФ с генотипом TT rs3750920 в TOLLIP, а также у пациентов с ИЗЛ, с аутоиммунными чертами [2, 6].

При развитии легочной гипертензии на фоне ИЛФ, показано использование силденафила. Назначение бозентана, мацитентана, амбризентана не показало эффективности в коррекции легочной гипертензии у больных ИЛФ [1, 2].

Возможна антирефлюксная терапия в той ситуации, когда у больных с ИЛФ имеет место клинически значимый гастроэзофагеальный рефлюкс (ГЭР) [1]. Немедикаментозная терапия ГЭР направлена на изменение пищевого поведения (прием пищи малыми порциями, ограничение острой пищи и т. д.). Первая линия медикаментозной терапии представлена ингибиторами протонного насоса. Все препараты этой группы сопоставимы по эффективности, и клиницист может выбрать любой из них [5]. Но в случае использования в терапии ИЛФ пирфенидона не рекомендуется назначение омепразола ввиду нежелательного лекарственного взаимодействия. Ограничения касаются только омепразола [1]. Ингибиторы протонной помпы не влияют на ОФВ1, Т6МХ, но снижают количество фибровоспалительных веществ, усиливают цитопротекторные механизмы, ограничивают рост фибробластов и снижают кислотность желудка, что уменьшает частоту обострений и улучшает выживаемость больных ИЛФ в сочетании с ГЭР [9].

Прогрессирование хронической дыхательной недостаточности, сопровождающееся снижением

сатурации кислорода (SpO_2) ниже 88% в покое при дыхании атмосферным воздухом, является показанием для длительной заместительной кислородотерапии не менее 15–17 часов в сутки. Также возможно использование неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ) с положительным давлением на вдохе. Искусственная вентиляция легких (ИВЛ) в большинстве случаев не рекомендуется, за исключением ситуации ожидания трансплантации легких [1, 2, 8].

При наличии показаний (DLCO ниже 40% от должных величин, снижение ФЖЕЛ на 10% и более в течении 6 месяцев наблюдения, SpO_2 ниже 88% при Т6МХ, «сотовое легкое» на ВРКТ более 2 баллов по шкале фиброза), обсуждается возможность трансплантации легких [1].

Необходимо помнить о легочной реабилитации, которая показана всем пациентам с ИЛФ, т. к. она увеличивает толерантность к физической нагрузке, уменьшает одышку и улучшает качество жизни таких пациентов [1, 2, 10, 11].

Клинический случай.

Пациент Л., 66 лет, обратился за помощью в октябре 2025 г. с жалобами на одышку инспираторного характера при умеренной физической нагрузке (ходьба по ровной местности), сухой кашель.

Кашель беспокоил около 5 лет, 2 года назад в поликлинике по месту жительства был установлен диагноз ХОБЛ и назначена базисная терапия тиотропиум бромидом 2,5 мкг (2 ингаляции 1 раз в сутки) и будесонидом/формотеролом 160/4,5 мкг (1 ингаляция 2 раза в день). Несмотря на проводимую терапию пациент отмечал нарастание одышки и кашля. В 2023 г. на МСКТ впервые выявлены признаки фиброза в нижних отделах легких с обеих сторон. В феврале 2024 г. наблюдалась отрицательная динамика в виде появления в базальных отделах обоих легких значительных участков «сотового легкого», тракционных бронхоэктазов и ретикулярных изменений – картина ОИП. Пациент был консультирован экспертами пульмонологического отделения Клиники пульмонологии и респираторной медицины ФГБОУ ВО Первый МГМУ им. Сеченова Минздрава России, установлен диагноз: Идиопатический легочный фиброз. ХДН 2 степени. Рекомендована антифибротическая терапия. В сентябре 2025 г. инициирована терапия пирфенидоном, по схеме 267 мг (3 капсулы 3 раза в день).

Пациент в прошлом курил более 38 лет, последние 15 лет не курит, индекс курения составлял 38 пачка-лет. Контакт с неблагоприятными профессиональными, бытовыми факторами, потенциально пневмотоксичными препаратами не отмечал. Сопутствующая патология – гипертоническая болезнь. Аллергологический анамнез не отягощен.

При осмотре пациент нормостенического телосложения, ИМТ – 21 кг/м², периферические лимфоузлы не увеличены, цианоза и отеков нет. Определяются симптомы «часовых стекол» и «барабанных палочек» на пальцах рук и стоп.



Рисунок 3. Симптом «часовых стекол» и «барабанных палочек» у пациента Л.

Дыхание везикулярное, над нижними отделами легких – двусторонняя симметричная крепитация (хрипы Velcro). ЧДД – 20 в 1 минуту, сатурация кислорода при дыхании атмосферным воздухом – 93%,

ЧСС – 88 в 1 минуту, АД – 130/80 мм рт. ст.

Общие клинические и биохимические анализы – без патологических изменений. Антинуклеарные антитела и другие маркеры иммуновоспалительных ревматологических заболеваний отрицательные.

В период с 2023 г. по 2024 г. при оценке функционального состояния легких у пациента Л. выявлено снижение ФЖЕЛ более 10% (таблица 2) и уменьшение толерантности к физической нагрузке (таблица 3). В 2024 г. по результатам теста с 6-минутной ходьбой после физической нагрузки впервые выявлена десатурация до 88%.

Таблица 2

Спирометрические показатели пациента Л. до бронхолитика

	02.2023 г.	02.2024 г.	11.2025 г.
ОФВ1, % от должных величин	70	52	51
ЖЕЛ, % от должных величин	57	40	40
ФЖЕЛ, % от должных величин	65	47	46
ОФВ1/ФЖЕЛ, % от должных величин	107	110	110

Примечание: ОФВ1 – объем форсированного выдоха за 1 секунду, ЖЕЛ – жизненная емкость легких, ФЖЕЛ – форсированная жизненная емкость легких

Таблица 3.

Параметры теста с 6-минутной ходьбой пациента Л.

	03.2023 г.		02.2024 г.		11.2025 г.	
	Исходно	После нагрузки	Исходно	После нагрузки	Исходно	После нагрузки
SpO ₂ %	96	92	94	88	93	88
Диспноэ Borg, баллы	2	4	3	6	3	6
ЧСС уд/мин	78	100	86	130	80	110
Дистанция (м)	460		350		340	
АД мм рт.ст.	120/80	130/80	130/80	150/80	130/80	150/80

Примечание: SpO₂ – сатурация кислорода, ЧСС – число сердечных сокращений, АД – артериальное давление

По данным МСКТ органов грудной клетки в октябре 2025 г. выявлены признаки ОИП («сотовое легкое» в задне-базальных отделах, тракционные бронхоэктазы, ретикулярные изменения). В сравнении с КТ-картиной 2024 г. отрицательной динамики нет (рисунок 4).



Рисунок 4. «Сотовое легкое», тракционные бронхоэктазы, ретикулярные изменения на МСКТ у пациента Л. (фронтальная и аксиальная проекции), октябрь 2025 г.

Терапия пирфенидоном в течение 12 месяцев сопровождалась стабилизацией спирометрических показателей (табл. 2), функционального состояния пациента (табл. 3) и компьютерно-томографической картины. Это свидетельствует о замедлении прогрессирования ИЛФ. Однако весной 2025 г. было зафиксировано развитие характерного для данного препарата побочного эффекта – фотодерматита, проявлявшегося гиперпигментацией кожи открытых участков тела (лицо, шея, предплечья) с выраженным косметическим дефектом (рисунок 5). Попытки временной отмены препарата приводили к регрессу кожных проявлений, однако их возобновление при повторном

назначении пирфенидона свидетельствовало о наличии стойкой гиперчувствительности.



Рисунок 5. Фотодерматит у пациента Л.

Учитывая сохраняющуюся необходимость антифибротической терапии и развитие побочного эффекта, было принято решение о переходе на альтернативный препарат – нинтеданиб.

ИЛФ является тяжелым, прогностически неблагоприятным заболеванием, требующим мультидисциплинарного подхода к диагностике и лечению. Ранняя верификация диагноза и своевременное назначение патогенетической терапии составляют основные тренды улучшения исходов у пациентов с ИЛФ. Данное клиническое наблюдение демонстрирует частые диагностические ошибки у пациента с ИЛФ, маскирующимся под ХОБЛ, а также важные аспекты антифибротической терапии.

Сведения о финансировании исследования и о конфликте интересов.

Исследование не имело финансовой поддержки.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Сведения о вкладе каждого автора в работу.

Филиппова А.А. – 45% (разработка концепции и дизайна исследования, сбор данных, анализ и интерпретация данных, анализ литературы по теме исследования, написание текста статьи, утверждение окончательного текста статьи).

Ларева Н.В. – 10% (анализ литературы, научное редактирование, утверждение окончательного текста статьи).

Лузина Е.В. – 10% (анализ литературы, научное редактирование, утверждение окончательного текста статьи).

Жилина А.А. – 5% (анализ литературы, научное редактирование, утверждение окончательного текста статьи).

Цвингер С.М. – 5% (анализ литературы по теме исследования, научное редактирование, утверждение окончательного текста статьи).

Жигжитова Е.Б. – 10% (анализ литературы по теме исследования, научное редактирование, техническое редактирование, утверждение окончательного текста статьи).

Жигула З.М. – 5% (анализ литературы по теме исследования, утверждение окончательного текста статьи).

Томина Е.А. – 5% (анализ литературы по теме исследования, утверждение окончательного текста статьи).

Загузина Е.С. – 5% (анализ литературы по теме исследования, утверждение окончательного текста статьи).

Информация о соответствии статьи научной дисциплине:

3.1.18. – Внутренние болезни (медицинские науки).

Список литературы:

1. Авдеев С.Н., Айсанов З.Р., Белевский А.С. и соавт. Идиопатический легочный фиброз: федеральные клинические рекомендации по диагностике и лечению. Пульмонология. 2022. 32 (3): 473–495. DOI 10.18093/0869-0189-2022-32-3-473-495.
2. Респираторная медицина: руководство : в 5 т. / под ред. А.Г. Чучалина. – 3-е изд, доп. и перераб. М. ПульмоМедиа. 2025. Т. 5. 406 с. DOI 10.18093/978-5-6048754-7-6-2024-3.
3. Трущенко Н.В., Левина Ю.А., Лавгинова Б.Б., Суворова О.А., Авдеев С.Н. Перспективы использования пирфенидона при идиопатическом легочном фиброзе и прогрессирующих легочных фиброзах. Медицинский Совет. 2025. (9): 107–117. DOI 10.21518/ms2025-201.
4. Игнатова Г.Л., Блинова Е.В., Бельснер М.С., Короткая М.А. Идиопатический легочный фиброз: клинический случай длительного наблюдения. Consilium Medicum. 2022. 24: 640–644. DOI: 10.26442/20751753.2022.9.201962.
5. Ивашкин В.Т., Трухманов А.С., Маев И.В. и соавт. Диагностика и лечение гастроэзофагеальной рефлюксной болезни (Рекомендации Российской гастроэнтерологической ассоциации, Российского научного медицинского общества терапевтов, Российского общества профилактики неинфекционных заболеваний, Научного сообщества по изучению микробиома человека). Российский журнал гастроэнтерологии, гепатологии, колопроктологии. 2024. 34: 111–135. DOI 10.22416/1382-4376-2024-34-5-111-135.
6. Podolanczuk A.J., Noth I., Raghu G. Idiopathic pulmonary fibrosis: prime time for a precision-based approach to treatment with N-acetylcysteine. Eur Respir J. 2021. 57:2003551. DOI 10.1183/13993003.03551-2020.
7. Zhang Y., Qi C., Wei Q., Li Y., Tian P. Pathogenesis and current status of the treatment of lung cancer associated with idiopathic pulmonary fibrosis. Respir Res. 2025. 26:230. DOI 10.1186/s12931-025-03294-7.
8. Raghu G., Remy-Jardin M., Richeldi L. et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2022. 205:e18-e47. DOI 10.1164/rccm.202202-0399ST.
9. Iftikhar S., Alhaddad S.F., Paulsingh C.N. et al. The Role of Proton Pump Inhibitors in the Realm of Idiopathic Pulmonary Fibrosis and its Associated Comorbidities: A Systematic Review. Cureus. 2024. 16:e55980. DOI 10.7759/cureus.55980.
10. Florian J., Watte G., Teixeira P.J.Z. Pulmonary rehabilitation improves survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis undergoing lung transplantation. Sci Rep. 2019. 9:9347. DOI 10.1038/s41598-019-45828-2.
11. Aktan R., Tertemiz K.C., Yiğit S. et al. Effects of home-based telerehabilitation-assisted inspiratory muscle training in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: A randomized controlled trial. Respiriology. 2024. 29:1077-1084. DOI 10.1111/resp.14810.

References:

1. Avdeev S.N., Aisanov Z.R., Belevskiy A.S. et al. Federal clinical guidelines on diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis. PULMONOLOGIYA. 2022. 32 (3): 473–495. (In Russ.) DOI 10.18093/0869-0189-2022-32-3-473-495.
2. Chuchalin A. G. Respiratory medicine: a manual. Moscow. PulmoMedia. 2025. In Russian. DOI 10.18093/978-5-6048754-7-6-2024-3.
3. Trushenko N.V., Levina Y.A., Lavginova B.B., Suvorova O.A., Avdeev S.N. Prospects of pirfenidone use in idiopathic pulmonary fibrosis and progressive pulmonary fibrosis. Meditsinskiy sovet = Medical Council. 2025. (9): 107–117. (In Russ.) DOI 10.21518/ms2025-201.
4. Ignatova G.L., Blinova E.V., Belsner M.S., Korotkaia M.A. Idiopathic pulmonary fibrosis: a clinical case of long-term follow-up. Consilium Medicum. 2022; 24 (9): 640–644. DOI

10.26442/20751753.2022.9.201962.

5. Ivashkin V.T., Trukhmanov A.S., Maev I.V. et al. Diagnosis and Treatment of Gastroesophageal Reflux Disease (Clinical Guidelines of the Russian Gastroenterological Association, Russian Scientific Medical Society of Internal Medicine, Russian Society for the Prevention of Noncommunicable Diseases, Scientific Community for Human Microbiome Research). Russian Journal of Gastroenterology, Hepatology, Coloproctology. 2024; 34 (5): 111–135. DOI 10.22416/1382-4376-2024-34-5-111-135.
6. Podolanczuk A.J., Noth I., Raghu G. Idiopathic pulmonary fibrosis: prime time for a precision-based approach to treatment with N-acetylcysteine. Eur Respir J. 2021. 57 (1):2003551. DOI 10.1183/13993003.03551-2020.
7. Zhang Y., Qi C., Wei Q., Li Y., Tian P. Pathogenesis and current status of the treatment of lung cancer associated with idiopathic pulmonary fibrosis. Respir Res. 2025. 26 (1): 230. DOI:10.1186/s12931-025-03294-7.
8. Raghu G., Remy-Jardin M., Richeldi L. et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2022. 205 (9): e18-e47. DOI 10.1164/rccm.202202-0399ST.
9. Iftikhar S., Alhaddad S.F., Paulsingh C.N. et al. The Role of Proton Pump Inhibitors in the Realm of Idiopathic Pulmonary Fibrosis and its Associated Comorbidities: A Systematic Review. Cureus. 2024. 16 (3):e55980. DOI 10.7759/cureus.55980.
10. Florian J., Watte G., Teixeira P.J.Z. Pulmonary rehabilitation improves survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis undergoing lung transplantation. Sci Rep. 2019 Jun. 27; 9 (1): 9347. DOI 10.1038/s41598-019-45828-2.
11. Aktan R., Tertemiz K.C., Yiğit S. et al. Effects of home-based telerehabilitation-assisted inspiratory muscle training in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: A randomized controlled trial. Respirology. 2024. 29 (12): 1077–1084. DOI 10.1111/resp.14810.

Сведения об авторах:

1. **Филиппова Анна Анатольевна**, к.м.н., ассистент кафедры терапии факультета дополнительного профессионального образования, e-mail: zuevaaa@yandex.ru, ORCID ID: 0009-0001-5773-0720; eLibrary SPIN: 1450-6422.
2. **Ларёва Наталья Викторовна**, д.м.н., профессор, исполняющая обязанности ректора, проректор по научной и международной работе, заведующая кафедрой терапии факультета дополнительного профессионального образования; председатель Забайкальского регионального отделения РНМОТ, e-mail: larevanv@mail.ru, ORCID ID: 0000-0001-9498-9216; eLibrary SPIN: 1228-6205.
3. **Лузина Елена Владимировна**, к.м.н., доцент, доцент кафедры терапии факультета дополнительного профессионального образования, председатель Забайкальского научного общества гастроэнтерологов, e-mail: el.luz@list.ru, ORCID ID: 0000-0002-8282-3056; eLibrary SPIN: 6748-9361.
4. **Жилина Альбина Александровна**, д.м.н., проректор по учебной работе, воспитательной деятельности и молодежной политике, профессор кафедры терапии факультета дополнительного профессионального образования, e-mail: albina1228@ya.ru, ORCID ID: 0000-0002-4405-2975.
5. **Цвингер Светлана Матвеевна**, д.м.н., доцент кафедры терапии факультета дополнительного профессионального образования, декан лечебного факультета ФГБОУ ВО «Читинская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, e-mail: tsvinger_s_m@mail.ru; ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2082-9839>; Author ID Scopus 57194773369.
6. **Жигжитова Евгения Батоевна**, к.м.н., ассистент кафедры терапии факультета дополнительного профессионального образования, e-mail: Zhigzhitova@list.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-5288-1298>.
7. **Жигула Зинаида Ммихайловна**, к.м.н., доцент кафедры терапии факультета дополнительного профессионального образования, e-mail: pustotinazm@yandex.ru, ORCID ID: 0000-0002-8762-9914;

Author ID РИНЦ 636891; SPIN-код: 4820-0122.

8. **Томина Елена Анатольевна**, к.м.н., доцент кафедры терапии факультета дополнительного профессионального образования, e-mail: elatom07@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2423-666X>; eLibrary SPIN: 5418-7679.
9. **Загузина Елена Сергеевна**, заведующая отделением пульмонологии, e-mail: zaguzina75@inbox.ru.

Author information:

1. **Filipova A.A.**, Candidate of Medical Sciences, Assistant of the Department of Therapy of the Faculty of Additional Professional Education, e-mail: zuevaaa@yandex.ru, ORCID ID: 0009-0001 5773-0720; eLibrary SPIN: 1450-6422.
2. **Lareva N.V.**, Doctor of Medical Sciences, Professor, Acting Rector, Vice-rector for Research and International Affairs, Head of the Department of Therapy Faculty of Additional Professional Education; Chairman of the Trans-Baikal Regional Branch of the Russian Scientific Medical Society of Internal Medicine, e-mail: larevanv@mail.ru, ORCID ID: 0000-0001-9498-9216; eLibrary SPIN: 1228-6205.
3. **Luzina E.V.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor, Associate Professor of the Department of Therapy Faculty of Additional Professional Education, Chairman of the Trans-Baikal Scientific Society of Gastroenterologists; e-mail: el.luz@list.ru, ORCID ID: 0000-0002 8282-3056; eLibrary SPIN: 6748-9361.
4. **Zhilina A.A.**, Doctor of Medical Sciences, Vice-Rector for Academic Affairs, Educational Activities and Youth Policy, Professor of the Department of Therapy of the Faculty of Additional Professional Education; e-mail: albina1228@ya.ru, ORCID ID: 0000-0002-4405-2975.
5. **Tsvinger S.M.**, Doctor of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Therapy of the Faculty of Additional Professional Education, Dean of the Faculty of General Medicine, e-mail: tsvinger_s_m@mail.ru; ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2082-9839>; Researcher ID; Author ID Scopus 57194773369.
6. **Zhigzhitova E.B.**, Candidate of Medical Sciences, Assistant of the Department of Therapy of the Faculty of Additional Professional Education, e-mail: Zhigzhitova@list.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-5288-1298>.
7. **Zhigula Z.M.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Therapy of the Faculty of Additional Professional Education, e-mail: pustotinazm@yandex.ru, ORCID ID: 0000-0002-8762-9914; Author ID РИНЦ 636891.
8. **Tomina E.A.**, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Therapy of the Faculty of Additional Professional Education, e-mail: elatom07@mail.ru, ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2423-666X>; eLibrary SPIN: 5418-7679.
9. **Zaguzina E.S.**, Head of the Pulmonology Department, e-mail: zaguzina75@inbox.ru.

Информация

Дата опубликования – 27.04.26